

Actualización en el diagnóstico radiológico de hemangioblastomas encefálicos y espinales

Andrea Senovilla Ardid¹, Sofía Thais Escobar Narro¹, Ana Carmen Vela Marin¹,
Daniel Alejandro Cadavid Cadavid¹, Myriam Segarra Hernández¹, Marina Rozas Quesada¹,
Natalia Lourdes Tobajas Ramos¹, María Leyva López¹.

¹Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza (España)

Objetivo docente

- Revisar los hallazgos característicos en RM.
 - Diferenciar las formas quística y sólida.
 - Analizar el papel de las técnicas avanzadas.
 - Establecer un algoritmo diagnóstico y un enfoque sistemático del diagnóstico diferencial.
-

Revisión del tema

El **hemangioblastoma** es un tumor benigno, altamente vascularizado, clasificado como grado I por la Organización Mundial de la Salud.

Se origina principalmente en el sistema nervioso central, especialmente en el **cerebelo, el tronco encefálico y la médula espinal**, aunque en raras ocasiones puede encontrarse en otros órganos como el riñón o tejidos periféricos.

Histológicamente, está compuesto por células estromales neoplásicas y una abundante red de capilares, lo que le confiere su característica vascularidad.

A pesar de su naturaleza benigna, el diagnóstico de hemangioblastoma reviste gran importancia clínica, ya que puede producir **morbilidad neurológica significativa** por efecto de masa o por la formación de quistes asociados.

Hasta **un tercio de los pacientes** presentan asociación con el **Síndrome de Von Hippel-Lindau**, una enfermedad hereditaria caracterizada por el desarrollo de múltiples tumores y quistes en diferentes órganos.

Importancia del diagnóstico precoz

Los tumores sintomáticos presentan tasas de crecimiento significativamente mayores que los asintomáticos, y con frecuencia se acompañan de **quistes peritumorales**, los cuales pueden expandirse rápidamente y generar efecto de masa. De hecho, la formación quística se observa en la gran mayoría de los hemangioblastomas sintomáticos y constituye uno de los principales mecanismos responsables del deterioro neurológico.

Las complicaciones descritas incluyen **déficits neurológicos por compresión**, hemorragia intratumoral (rara pero potencialmente fatal), alteraciones visuales secundarias a hemangioblastomas retinianos y deterioro funcional relacionado con la localización de la lesión. En este contexto, el diagnóstico precoz mediante **resonancia magnética** permite detectar lesiones muy pequeñas y facilita la intervención antes del desarrollo de daño neurológico irreversible.

Protocolo de imagen recomendado

Ante la sospecha de hemangioblastoma se recomienda un protocolo de **resonancia magnética completo**, que incluya:

- Secuencias convencionales (T1, T2, FLAIR)
- **T1 con contraste**
- Secuencias de susceptibilidad para identificar **vacíos de flujo vascular**
- **Difusión con cálculo de ADC**
- **Perfusión (DSC o ASL)**
- **Espectroscopia**, cuando esté disponible

La combinación de **lesión quística con nódulo mural intensamente realzante, vasos prominentes y elevada perfusión** constituye un patrón radiológico altamente sugestivo de hemangioblastoma.

Hallazgos en imagen. Resonancia magnética (RM)

La **RM con contraste de gadolinio** constituye la técnica de elección para el diagnóstico y seguimiento del hemangioblastoma.

El patrón radiológico más característico es una **lesión quística con nódulo mural sólido intensamente realzante**, considerada altamente sugestiva cuando se asocia a **vasos prominentes**. Este subtipo quístico extratumoral representa la forma más frecuente.

También pueden presentarse **formas sólidas**, que muestran realce intenso homogéneo o heterogéneo y pueden plantear diagnóstico diferencial con otros tumores de fosa posterior.

En secuencias convencionales, los hemangioblastomas suelen ser:

- **Iso-hipointensos en T1**
- **Hiperintensos en T2**

Una característica distintiva es la presencia de **vacíos de señal serpiginosos (flow voids)** que representan vasos aferentes y eferentes tortuosos derivados de su intensa vascularización.

En localización espinal, estas lesiones suelen manifestarse como **nódulos murales realzantes asociados a quistes o siringomielia**, localizados con frecuencia en la superficie dorsal del cordón medular.

Técnicas avanzadas de imagen

Difusión

Los hemangioblastomas presentan **valores elevados de coeficiente de difusión aparente (ADC)** en comparación con tumores hipercelulares como metástasis o meduloblastomas.

Un **ADC relativo ≥ 1.54** permite diferenciar hemangioblastoma de metástasis con alta sensibilidad y especificidad.

Perfusión

Las secuencias de perfusión demuestran **valores marcadamente elevados de volumen sanguíneo cerebral relativo (rCBV)** y flujo sanguíneo cerebral, reflejo de la intensa vascularización tumoral.

La perfusión mediante **marcaje de espín arterial (ASL)** puede mostrar el denominado **“Lightbulb sign”**, caracterizado por hiperperfusión intensa y homogénea del componente sólido tumoral.

Técnicas avanzadas de imagen

Espectroscopia por resonancia magnética

La **espectroscopia por RM (MRS)** puede mostrar un patrón metabólico característico, con **pico lipídico elevado**, relacionado con el alto contenido lipídico de las células estromales vacuoladas.

Otros hallazgos incluyen:

- **Relación NAA/Cr baja (≤ 1.5)**
- **Ausencia de elevación significativa de colina**

Este perfil metabólico ayuda a diferenciar el hemangioblastoma de otros tumores de fosa posterior, como el meduloblastoma, que suele presentar **colina marcadamente elevada**.

No obstante, la MRS presenta limitaciones técnicas en la **fosa posterior**, debido a artefactos derivados de la proximidad a estructuras óseas y aéreas, por lo que su uso se considera **complementario**.

Tabla resumen de claves diagnósticas del hemangioblastoma

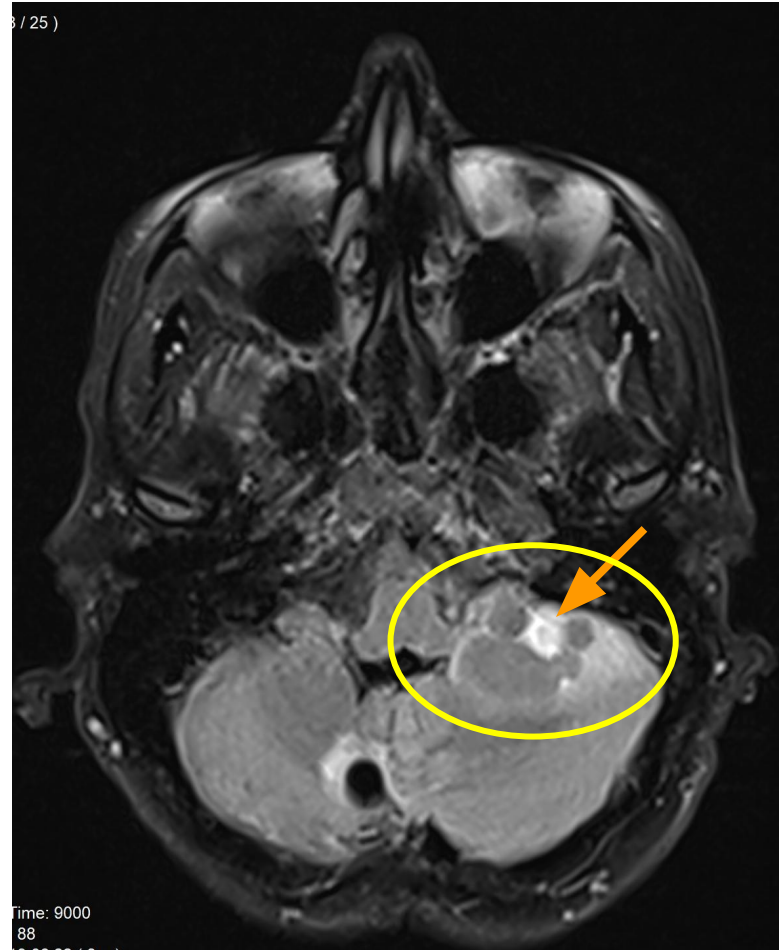
Hallazgo en imagen	Clave diagnóstica	Significado
Quiste con nódulo mural intensamente realzante	Patrón clásico	Muy sugestivo de hemangioblastoma, especialmente en cerebelo
Vasos serpiginosos o “flow voids” en T2	Alta vascularización	Representan arterias aferentes y venas de drenaje
Realce intenso y homogéneo del nódulo sólido	Hipervascularidad tumoral	Característico tras administración de gadolinio
Quistes peritumorales frecuentes	Efecto de masa	Responsables de gran parte de la sintomatología
Valores elevados de ADC	Baja celularidad	Diferencia de tumores hipercelulares como meduloblastoma
Perfusión muy elevada (rCBV alto)	Tumor hipervascular	Hallazgo distintivo frente a pilocítico o metástasis
Hiperperfusión en ASL (“lightbulb sign”)	Flujo tumoral marcado	Puede ser altamente específico
Ausencia de calcificaciones en TC	Ayuda al diagnóstico diferencial	Diferencia de ependimomas o pilocíticos

Hallazgos en imagen. Tomografía computarizada

En **TC sin contraste**, los hemangioblastomas suelen aparecer como lesiones **iso- o hipodensas**. Tras la administración de contraste, el nódulo tumoral muestra **realce intenso**, mientras que los quistes asociados presentan paredes muy finas o incluso imperceptibles.

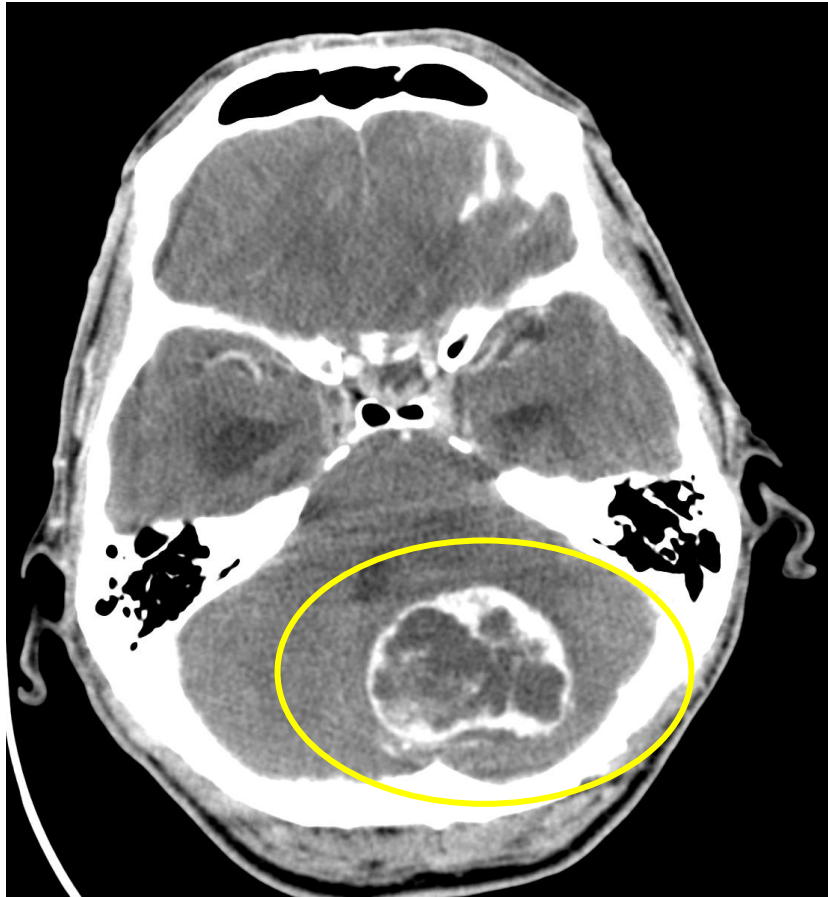
De forma característica, estos tumores se localizan cerca de la **superficie pial del cerebelo** y rara vez presentan **calcificaciones**, lo que ayuda a diferenciarlos de otras neoplasias como el astrocitoma pilocítico.

Caso 1 Hemangioblastoma



Lesión quística
(círculo) en situación
anterior del
hemisferio cerebeloso
izquierdo con nódulo
sólido central (flecha)
que se realza tras
administrar gadolinio.

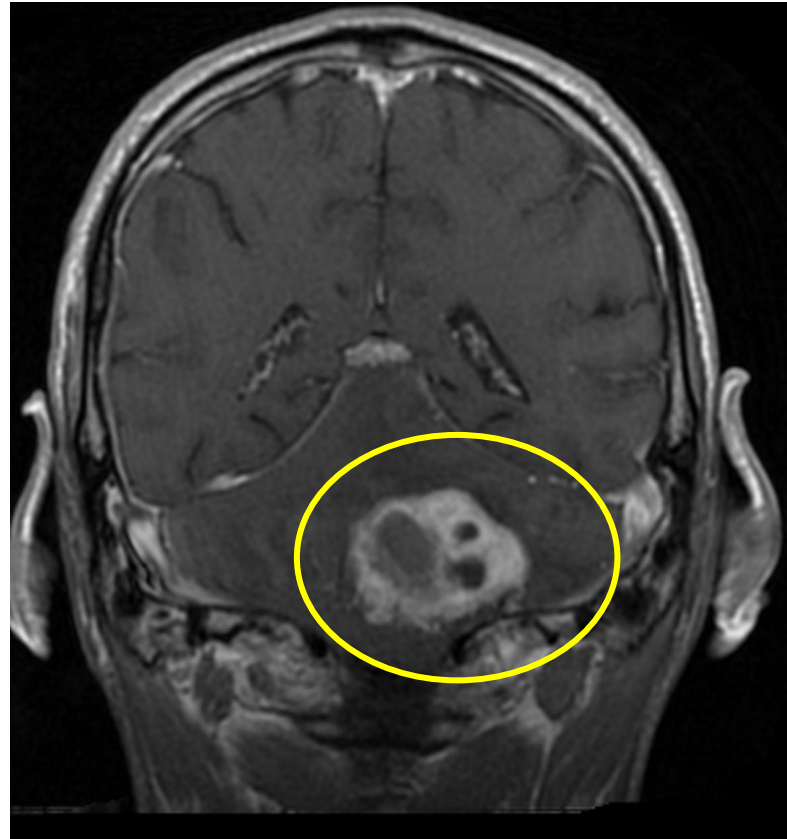
Caso 2 Hemangioblastoma



TC corte axial.

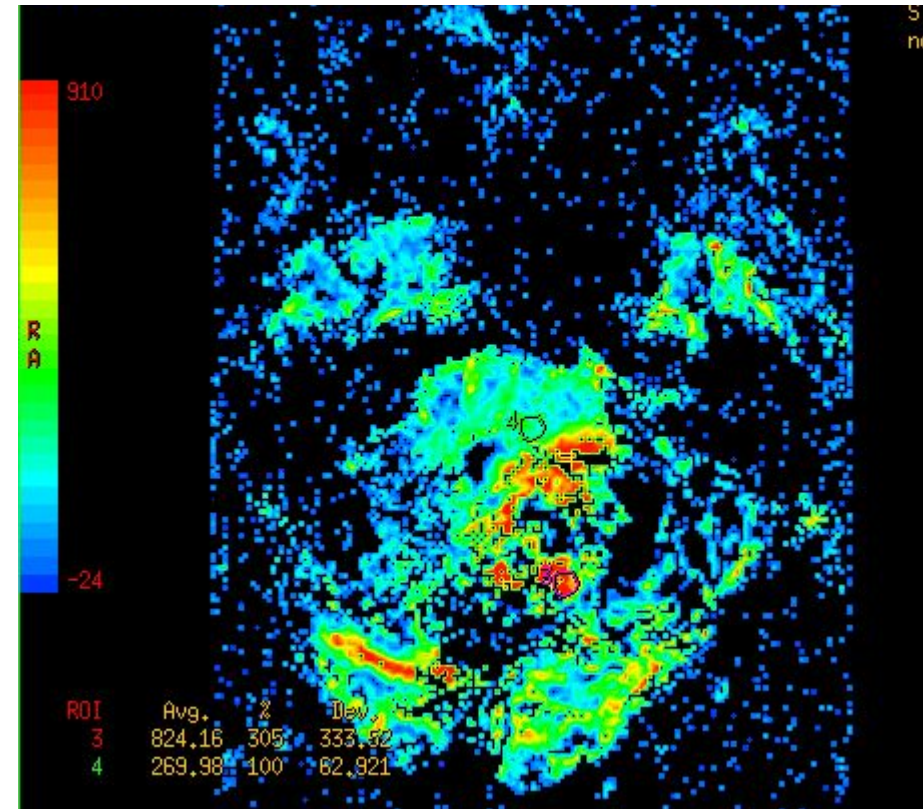
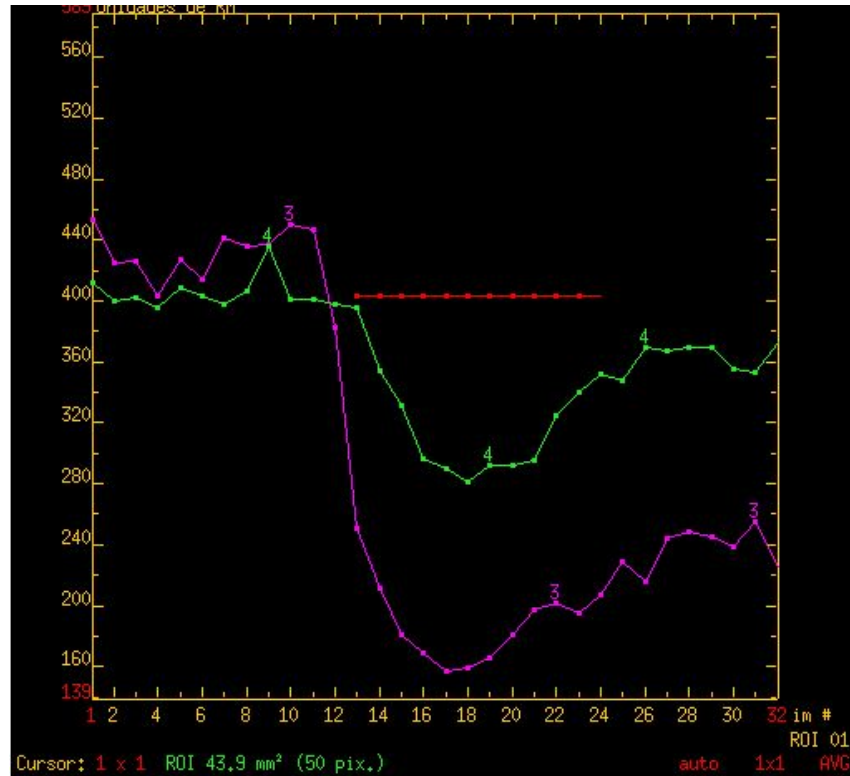
Masa infratentorial un de aproximadamente 4,5 x 3,3 cm, que se localizan en la región medial y cerebelosa izquierda, mostrando un patrón de realce heterogéneo, predominantemente periférico e irregular, con áreas quísticas internas centrales. Radiológicamente, inespecífico.

Caso 2 Hemangioblastoma

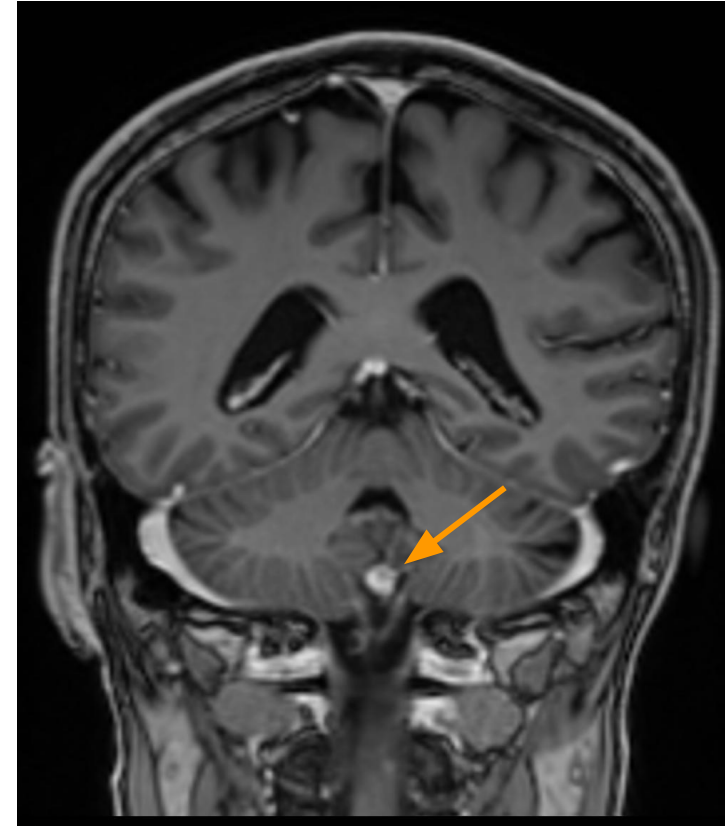
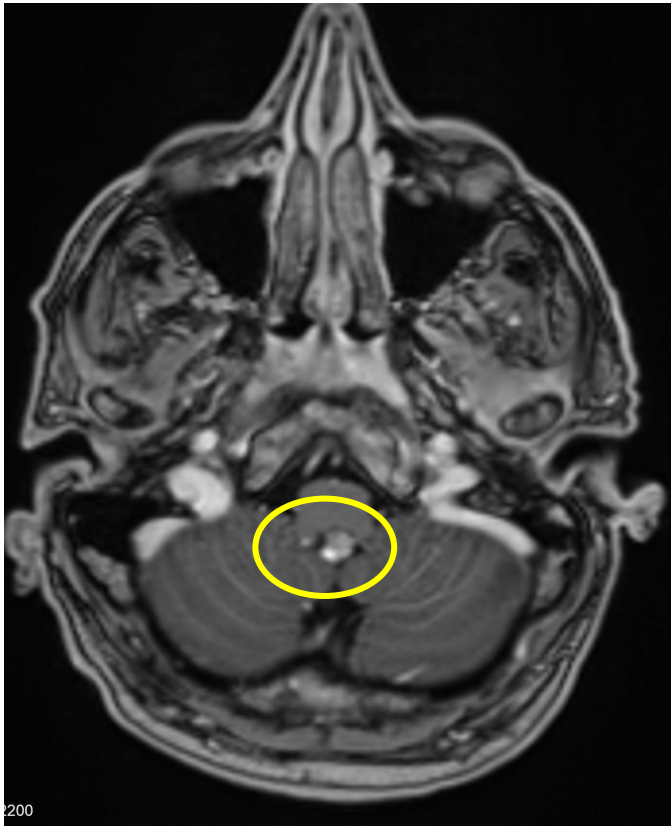


RM. Imagen quística en situación anterior del hemisferio cerebeloso izquierdo (círculo), con nódulo sólido central (flecha) y áreas hemorrágicas.

Caso 2 Hemangioblastoma

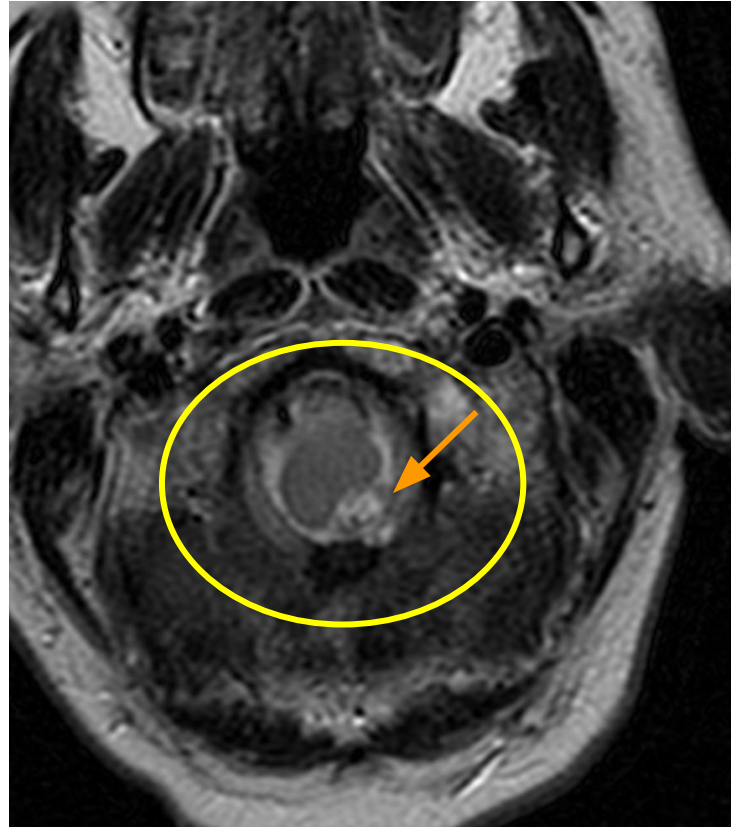
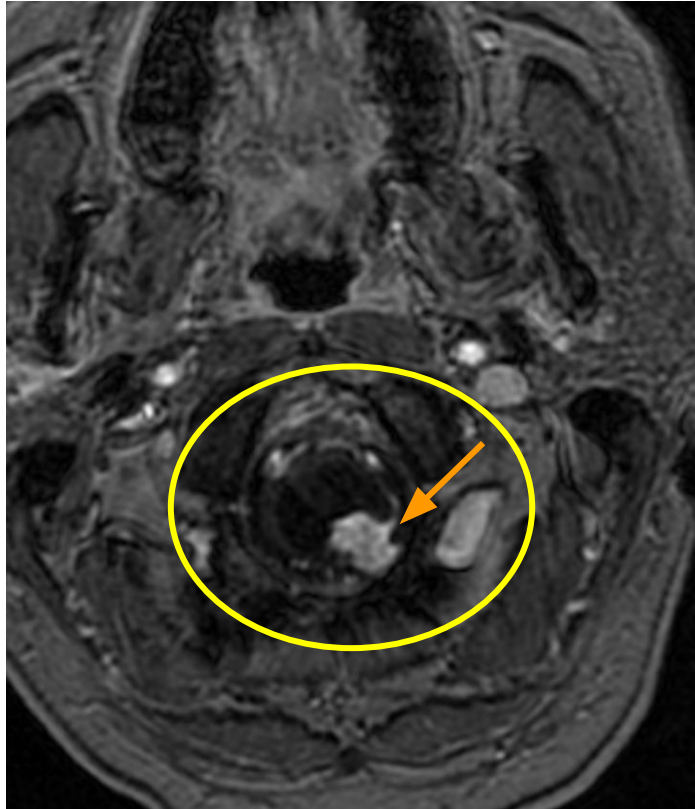


Caso 3 Hemangioblastoma



RM. Lesión (círculo) con componente quístico y sólido que se realza intensamente con gadolinio localizada en unión bulbomedular con medidas aproximadas del nódulo sólido (flecha)

Caso 4 Hemangioblastoma



RM. Lesión quística en la cara posterior del bulbo raquídeo (círculo), que en el margen inferior izquierdo presenta un nódulo mural sólido (flecha naranja) con intenso realce tras la administración de gadolinio.

Diagnóstico diferencial por imagen

Las principales entidades que pueden simular un hemangioblastoma incluyen **metástasis, astrocitoma pilocítico y meduloblastoma.**

1. Metástasis

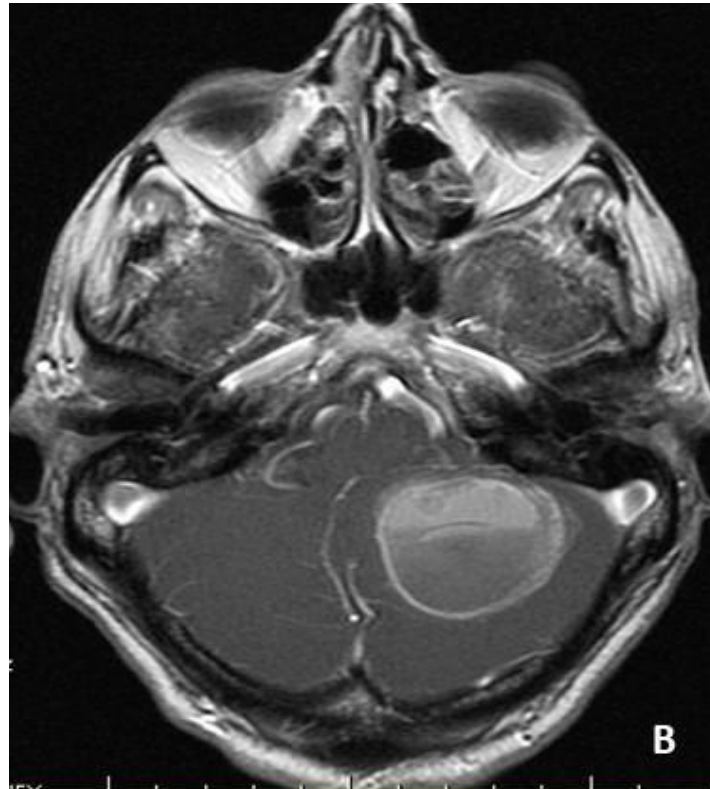
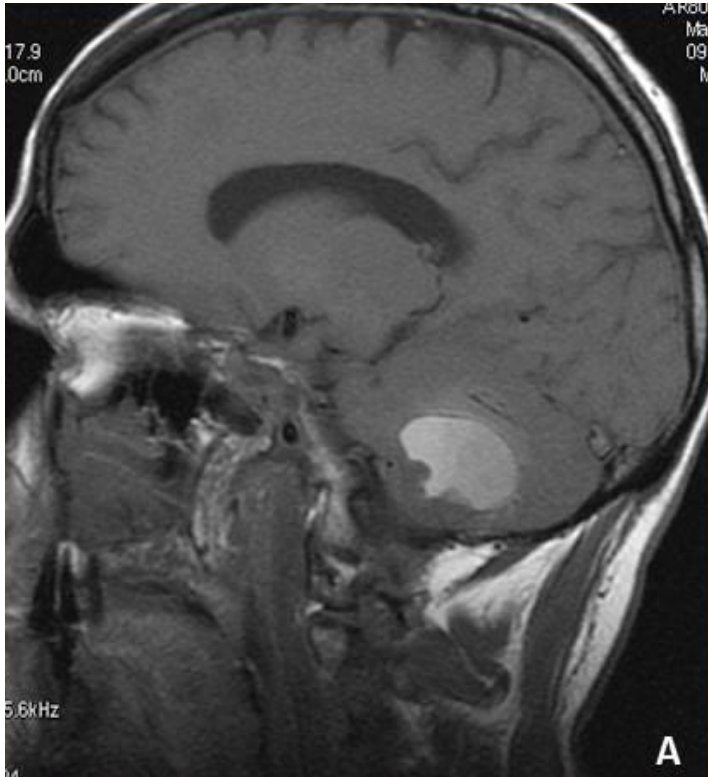
Representan el diagnóstico diferencial más relevante en adultos. En comparación con el hemangioblastoma suelen presentarse en pacientes de mayor edad, con **múltiples nódulos murales, ausencia de vacíos de flujo, y patrón de realce en anillo de la pared quística.**

En técnicas avanzadas muestran **ADC más bajos** y valores de perfusión generalmente inferiores.

2. Astrocitoma pilocítico

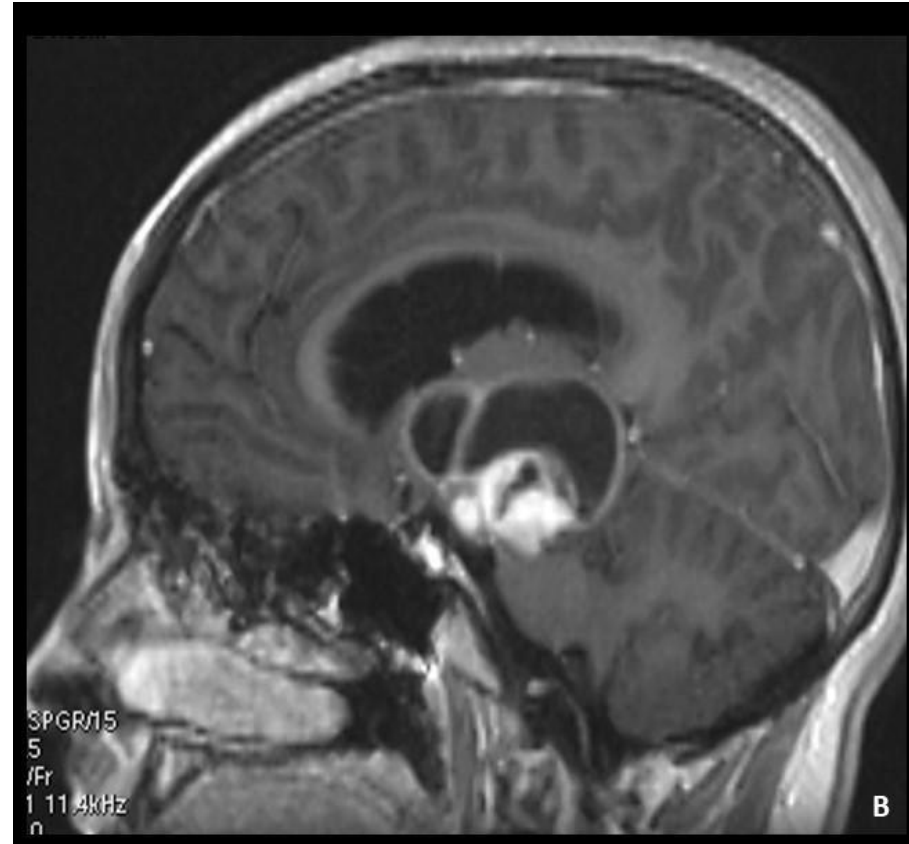
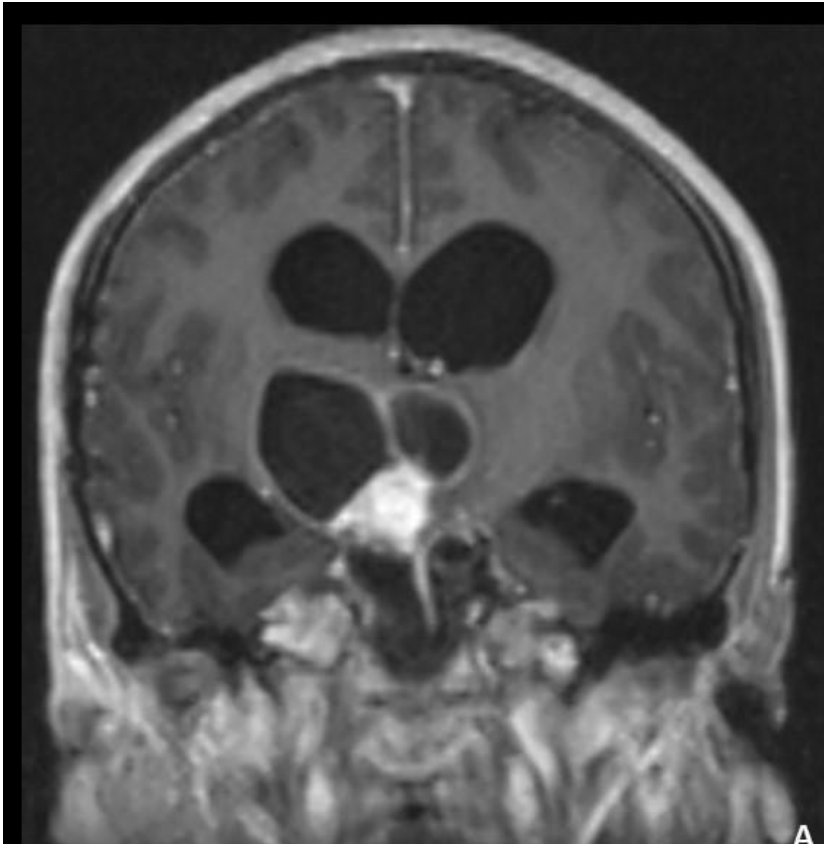
Frecuente en población pediátrica. Se diferencia por **edema peritumoral escaso, valores de perfusión significativamente menores** y un **ratio NAA/Cr más elevado** en espectroscopia.

Caso de metástasis



La metástasis presenta también nivel líquido/líquido, en este caso por componente hemorrágico y realce de sus paredes. Se visualiza la lesión en secuencia T1 (A), con realce de sus paredes tras inyección de contraste iv en corte axial (B) y en corte axial en secuencia FLAIR (C)

Caso de astrocitoma pilocítico



Se visualiza nódulo quístico con imagen nodular tras la inyección de contraste IV (T1), en corte coronal (A) y sagital (B)

Diagnóstico diferencial por imagen

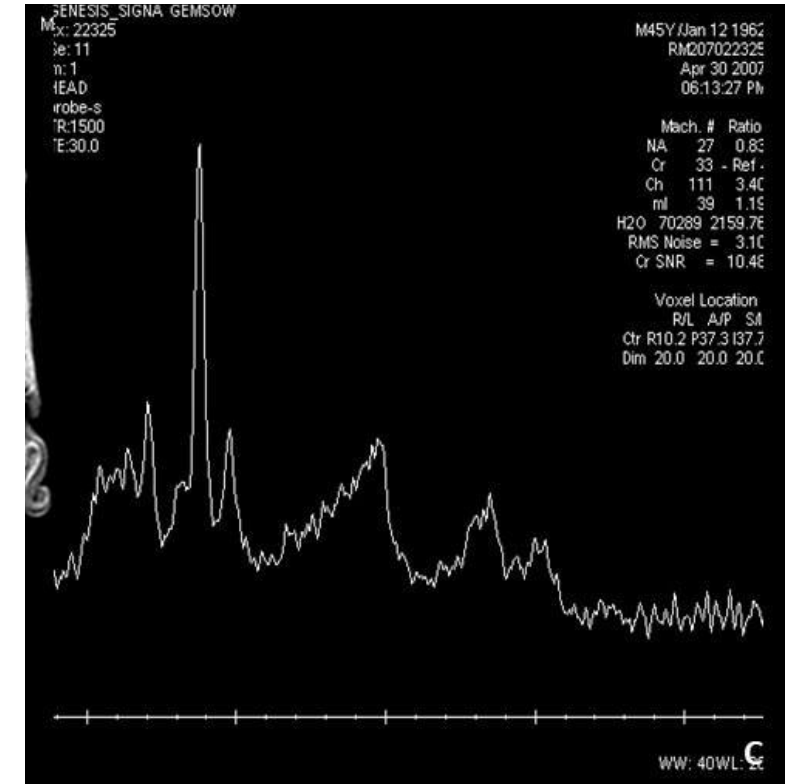
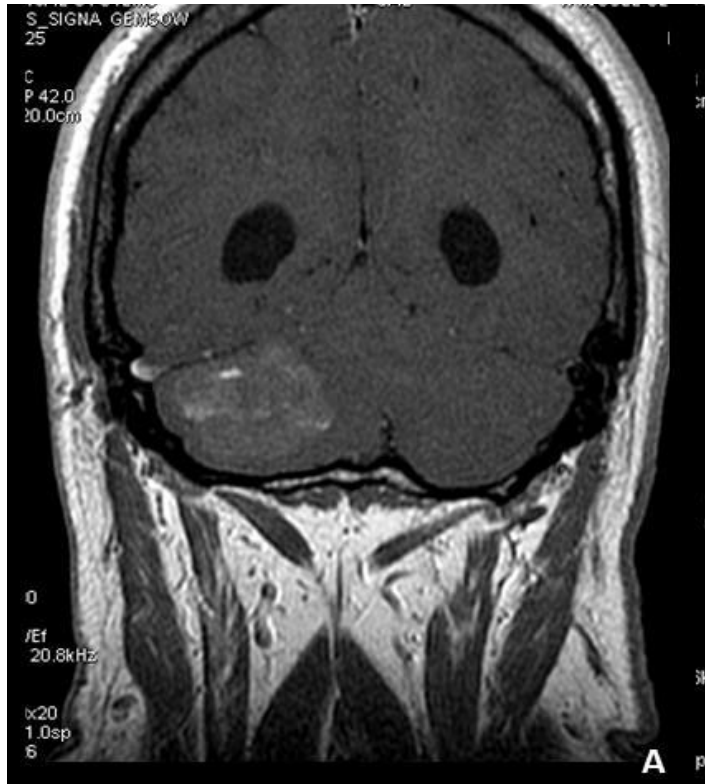
3. Meduloblastoma

Se caracteriza por **marcada restricción a la difusión**, con **valores de ADC muy bajos**, además de mayor tendencia a extenderse hacia el sistema ventricular.

4. Ependimoma

Suele originarse en el **suelo del cuarto ventrículo** y puede extenderse a través de los **forámenes de Luschka**. Puede presentar **calcificaciones**, hallazgo no típico del hemangioblastoma.

Caso de meduloblastoma



Se evidencia en secuencia T1 tras inyección de contraste iv la lesión en hemisferio cerebeloso derecho en secuencia coronal (A) y axial (B). La espectroscopía (C) refleja aumento de colina.

Características en RM de principales diagnósticos diferenciales

Característica	Hemangioblastoma	Metástasis	Astrocitoma pilocítico	Meduloblastoma
Vacíos de flujo T2	72% (presentes)	Ausentes (100%)	Variables	Ausentes
ADC relativo	≥ 1.54	$1.54 <$	Alto (2.2)	Muy bajo (0.93)
"Lightbulb sign" ASL	100% (pediátrico)	0%	0%	0%
Espectroscopia	Lípidos elevados	Lípidos elevados	NAA/Cr > 1.5	Colina elevada

Tabla Pearls and Pitfalls del hemangioblastoma

Pearls (claves diagnósticas)

Quiste con nódulo mural intensamente realzante en cerebelo es el patrón radiológico clásico de hemangioblastoma.

La presencia de **vasos serpiginosos** o **“flow voids”** en T2 sugiere una lesión hipervascular.

ADC elevado sugiere hemangioblastoma frente a tumores hipercelulares como meduloblastoma o metástasis.

Perfusión muy elevada (rCBV alto) es característica debido a la marcada vascularización tumoral.

La **localización superficial o subpial** en hemisferios cerebelosos es típica.

La combinación de **nódulo mural, vasos prominentes y perfusión elevada** orienta fuertemente al diagnóstico.

Pitfalls (errores frecuentes)

Confundirlo con **metástasis quística cerebelosa**, especialmente en pacientes adultos.

La ausencia de “flow voids” en tumores pequeños puede dificultar el diagnóstico.

La presencia de edema peritumoral no excluye hemangioblastoma, (edema puede observarse incluso en tumores benignos)

Considerar un **astrocitoma pilocítico** cuando el patrón quístico es similar, especialmente en pacientes jóvenes.

No valorar la posibilidad de **enfermedad de Von Hippel-Lindau** en pacientes jóvenes o con lesiones múltiples.

No realizar **estudio del resto del sistema nervioso central** o cribado sistémico cuando existe sospecha de VHL.

Conclusiones

- El hemangioblastoma es un tumor benigno altamente vascularizado del sistema nervioso central, con predilección por el cerebelo y asociación frecuente con el Síndrome de Von Hippel-Lindau.
 - La RM con contraste constituye la técnica de imagen de elección para su diagnóstico y seguimiento. El patrón radiológico más característico es una lesión quística con nódulo mural intensamente realzante, frecuentemente asociada a vasos prominentes (“flow voids”), reflejo de su marcada vascularización.
 - Las técnicas avanzadas de imagen, como difusión, perfusión y espectroscopia, aportan información útil para el diagnóstico diferencial, mostrando típicamente valores elevados de ADC, hiperperfusión marcada y pico lipídico en espectroscopia.
 - El principal diagnóstico diferencial incluye metástasis cerebelosas, astrocitoma pilocítico y meduloblastoma, cuya diferenciación se basa en la integración de los hallazgos en imagen y el contexto clínico.
 - El reconocimiento de los hallazgos radiológicos característicos permite orientar el diagnóstico de forma precisa y facilita la detección de casos asociados al síndrome de Von Hippel-Lindau, con implicaciones importantes en el manejo y seguimiento del paciente.
-

Referencias

1. Vetrano IG, Gioppo A, Faragò G, Pinzi V, Pollo B, Broggi M, et al. Hemangioblastomas and other vascular originating tumors of brain or spinal cord. Adv Exp Med Biol [Internet]. 2023;1405:377–403. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1007/978-3-031-23705-8_14
2. Doyle LA, Fletcher CDM. Peripheral hemangioblastoma: clinicopathologic characterization in a series of 22 cases: Clinicopathologic characterization in a series of 22 cases. Am J Surg Pathol [Internet]. 2014;38(1):119–27. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/PAS.0b013e3182a266c1>
3. Dornbos D 3rd, Kim HJ, Butman JA, Lonser RR. Review of the Neurological Implications of von Hippel-Lindau Disease. JAMA Neurol [Internet]. 2018;75(5):620–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1001/jamaneurol.2017.4469>
4. Posterior Fossa Hemangioblastomas: MR Imaging. Radiology. 1989. Lee SR. Sanches J, Mark AS;
5. Imagama S, Ito Z, Wakao N. European Spine Journal : Official Publication of the European Spine Society, the European Spinal Deformity Society, and the European Section of the Cervical Spine Research Society. 2011.
6. She D, Yang X, Xing Z, Cao D. Differentiating hemangioblastomas from brain metastases using diffusion-weighted imaging and dynamic susceptibility contrast-enhanced perfusion-weighted MR imaging. AJNR Am J Neuroradiol [Internet]. 2016;37(10):1844–50. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3174/ajnr.A4809>

Referencias

7. Mora P, Pons A, Cos M. Magnetic Resonance Spectroscopy in Posterior Fossa Tumours: The Tumour Spectroscopic Signature May Improve Discrimination in Adults Among Haemangioblastoma, Ependymal Tumours, Medulloblastoma, and Metastasis. *European Radiology*. 2019.
8. She DJ, Xing Z, Zeng Z, Shang XY, Cao DR. Differentiation of hemangioblastomas from pilocytic astrocytomas using 3-T magnetic resonance perfusion-weighted imaging and MR spectroscopy. *Neuroradiology* [Internet]. 2015;57(3):275–81. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00234-014-1475-3>
9. Kurokawa M, Baba A. Differentiation of Pilocytic Astrocytoma, Medulloblastoma, and Hemangioblastoma on Diffusion-Weighted and Dynamic Susceptibility Contrast Perfusion MRI. *Medicine*. 2022. Kurokawa R.
10. Ganti SR, Silver AJ, Hilal SK, Mawad ME, Sane P. Computed tomography of cerebellar hemangioblastomas. *J Comput Assist Tomogr* [Internet]. 1982;6(5):912–9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/00004728-198210000-00008>
11. Deng J, Xue C, Liu X, Li S, Zhou J. Differentiating Between Adult Intracranial Medulloblastoma and Ependymoma Using MRI. *Clinical Radiology*. 2023.